

**Thayslene de Carvalho Barbosa<sup>1</sup>; Beatriz Moreira França<sup>1</sup>; Gabrielle Batista Moreira<sup>1</sup>; Paulo Renan de Souza Figueiredo<sup>1</sup>; Mário Jorge Ferreira da Silva<sup>2</sup>.**

<sup>1</sup> Discente do curso de medicina da Universidade Federal do Acre (UFAC).

<sup>2</sup> Docente do curso de medicina da Universidade Federal do Acre (UFAC), e Cirurgião de Cabeça e Pescoço do Hospital das Clínicas do Acre.

## INTRODUÇÃO

O dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é uma neoplasia rara de malignidade intermediária que acomete a derme e o tecido subcutâneo<sup>1</sup>. Estima-se que sua incidência anual global seja de 4,2 por milhão<sup>2</sup>, sendo responsável por aproximadamente 0,1% de todas as malignidades<sup>3</sup>. Afeta principalmente adultos de meia-idade (30-50 anos), mulheres e negros<sup>2</sup>. Sua localização mais comum é o tronco (42%-49%), seguido pelas extremidades (37%) e cabeça e pescoço (13%-16%)<sup>4</sup>. Um aspecto curioso dessa neoplasia é que em cerca 10% dos DFSP há presença de traumas anteriores, cicatrizes cirúrgicas ou queimaduras e até imunizações no local da doença, porém a relação causal não é compreendida<sup>2</sup>.

## RELATO DE CASO

Paciente masculino, 38 anos, morador da zona urbana de um município do interior do estado do Acre, procurou o serviço de cirurgia plástica em 2007 após o surgimento de um nódulo na pálpebra inferior esquerda. Na ocasião, foi realizada ressecção com análise anatomopatológica da peça evidenciando dermatofibroma. Em 2019, paciente retorna com queixa de recidiva da nodulação que apresentara crescimento progressivo há cerca de 2 anos. Tentou-se nova abordagem pela cirurgia plástica, porém, sem sucesso devido ao tamanho da lesão sendo, assim, encaminhado ao serviço de cirurgia de cabeça e pescoço. Ao exame, lesão nodular de 4 cm ocupando toda a pálpebra inferior esquerda, de superfície irregular, com brotamentos e pontos de infiltração da pele. Após retorno com exames complementares, tomografia de face com contraste evidenciou formação expansiva heterogênea, com cerca de 6 cm, localizada na pele e tecido celular subcutâneo da face e pálpebra inferior, em íntimo contato com o olho esquerdo, sem aparente infiltração dos ossos da face. Realizada biópsia da lesão que revelou neoplasia fusocelular e mixoide, e imuno-histoquímica compatível com dermatofibrossarcoma. Indicada cirurgia de grande porte, radical, com exenteração de órbita na ressecção.



## DISCUSSÃO

Os exames patológicos e imuno-histoquímicos são, atualmente, o padrão-ouro para o diagnóstico DFSP, tendo na ressecção cirúrgica completa com margens negativas o seu principal tratamento<sup>1,2</sup>. Ela pode ser alcançada através de excisão local ampla (margens de 2-3 cm) ou cirurgia micrográfica de Mohs, sendo essa última a opção preferida principalmente em regiões onde a excisão ampla não é desejável, como na face<sup>2</sup>. Outra forma de tratamento é a terapia com Imatinibe, recomendada para os casos considerados inoperáveis devido à extensão/tamanho do tumor, ao risco de comprometimento estético ou funcional, além de metástases e/ou recorrência<sup>4,5</sup>. A radioterapia fica reservada para o tratamento adjuvante após ressecção cirúrgica com margens positivas<sup>4</sup>. O prognóstico costuma ser bom, com sobrevida relativa de 99,2% em 5 anos e 99,1% em 10 anos<sup>2</sup>.

## REFERÊNCIAS

<sup>1</sup> Lyu A, Wang Q. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinical analysis. *Oncol Lett.* 2018;16(2):1855-1862.

<sup>2</sup> Acosta AE, Vélez CS. Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Curr Treat Options Oncol.* 2017;18(9):56.

<sup>3</sup> Cappellina C, Brambullo T, Salmasso R, Bassetto F. Dermatofibrosarcoma protuberans: série de 27 casos consecutivos. *Rev. Bras. Cir. Plást.* 2016;31(2):235-241

<sup>4</sup> Navarrete-Dechent C, Mori S, Barker CA, Dickson MA, Nehal KS. Imatinib Treatment for Locally Advanced or Metastatic Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Systematic Review. *JAMA Dermatol.* 2019;155(3):361-369.

<sup>5</sup> Bhatt MD, Nambudiri VE. Cutaneous Sarcomas. *Hematology/Oncology Clinics of North America.* 2019. 33(1): 87-101.